

Smjernice Guidelines

<https://doi.org/10.26800/LV-140-1-2-1>

SMJERNICE ZA NEINVAZIVNU MEHANIČKU VENTILACIJU PRI LIJEČENJU KRONIČNE RESPIRACIJSKE INSUFICIJENCIJE

GUIDELINES FOR NONINVASIVE MECHANICAL VENTILATION FOR TREATMENT OF CHRONIC RESPIRATORY FAILURE

GORDANA PAVLIŠA, LJILJANA BULAT KARDUM, HRVOJE PURETIĆ, ERVIN ŽULJEVIĆ,
ASJA STIPIĆ-MARKOVIĆ, IGOR BARKOVIĆ, MARIJA ŽAGAR, MARINKO ARTUKOVIĆ,
GORDANA MATIJEVIĆ, MIROSLAV SAMARŽIJA*

Deskriptori: Neinvazivna ventilacija – metode, uređaj; Respiracijska insuficijencija – etiologija, liječenje; Kronična opstruktivna plućna bolest – komplikacije; Smjernice; Hrvatska

Sažetak. U posljednja dva desetljeća znatno je porasla upotreba neinvazivne mehaničke ventilacije (NIV) kao učinkovite metode zbrinjavanja akutne i kronične respiracijske insuficijencije. U bolesnika s kroničnom respiracijskom insuficijencijom NIV se može primijeniti u kućnim uvjetima. Najčešće bolesti koje dovode do razvoja kronične respiracijske insuficijencije jesu: kronična opstruktivna plućna bolest, sindrom hipoventilacije u pretilih, restriktivne plućne bolesti i neuromuskularne bolesti. Primjena NIV-a poboljšava vrijednosti dišnih plinova, simptome, kvalitetu života i produžuje životni vijek bolesnika s kroničnom respiracijskom insuficijencijom. Danas se NIV uglavnom provodi primjenom pozitivnog tlaka zraka na dišne putove bolesnika, a dvorazinska tlačna potpora najčešći je način ventilacije. Izbor adekvatnog sučelja osnova je uspješne primjene NIV-a. Kućni NIV može se indicirati i započeti u specijaliziranim centrima. Liječnik je odgovoran za postavljanje indikacija, izbor ventilatora, načina i parametara ventilacije. Ciljevi ovih smjernica jesu: pružanje informacija o tehničkim aspektima kućnog NIV-a kliničarima i određivanje indikacija, kontraindikacija te preporučenih postavka ventilacije za svaku skupinu bolesti.

Descriptors: Noninvasive ventilation – instrumentation, methods; Positive-pressure respiration; Respiratory insufficiency – etiology, therapy; Pulmonary disease, chronic obstructive – complications; Practice guidelines as topic; Croatia

Summary. The use of noninvasive ventilation (NIV) has been markedly increased over the past two decades, as an effective method of managing acute and chronic respiratory failure. Patients suffering from chronic respiratory failure can be introduced to home NIV. The most frequent diseases leading to chronic respiratory failure are chronic obstructive pulmonary disease (COPD), obesity hypoventilation syndrome (OHS), restrictive thoracic diseases and neuromuscular diseases (NMD). NIV application improves blood gases, symptoms, quality of life and prolongs survival of these patients. Nowadays, noninvasive ventilation is mostly performed by positive pressure ventilators and bilevel positive airway pressure (BiPAP) is the most common mode used. The choice of appropriate interface is the key to successful application of noninvasive ventilation. Home NIV must be introduced through specialized centers. The physicians are responsible for indicating home NIV, choosing the type of ventilator, the ventilation mode and ventilation parameters. The objective of this document is to provide clinicians with information on technical aspects of home NIV, to establish diagnostic and therapeutic strategies for initiating home NIV, indications, contraindications and recommended settings for each group of diseases.

Liječ Vjesn 2018;140:1–6

* Uime Hrvatskoga pulmološkog društva Hrvatskoga liječničkog zbora, Hrvatskoga torakalnog društva i Hrvatskog društva za neuromuskularne bolesti i kliničku elektromiografiju Hrvatskoga liječničkog zbora. Smjernice nisu financijski potpomognute.

Klinika za plućne bolesti Jordanovac, Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, KBC Zagreb (doc. dr. sc. Gordana Pavliša, dr. med.; prim. Hrvoje Puretić, dr. med.; Ervin Žuljević dr. med.; akademik Miroslav Samaržija, dr. med.), **Klinika za neurologiju, Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, KBC Zagreb** (prof. dr. sc. Marija Žagar, dr. med.), **Klinika za plućne bolesti, Medicinski fakultet Sveučilišta u Rijeci, KBC Rijeka** (doc. dr. sc. Ljiljana Bulat Kardum, dr. med.; Igor

Barković, dr. med.), **Odjel za kliničku imunologiju, reumatologiju i pulmologiju, Klinička bolnica „Sv. Duh“** (prof. dr. sc. Asja Stipić-Marković, dr. med.; prim. dr. sc. Marinko Artuković, dr. med.), **Specijalna bolnica za plućne bolesti, Zagreb** (prim. dr. sc. Marinko Artuković, dr. med.; Gordana Matijević, dr. med.)

Adresa za dopisivanje: Doc. dr. sc. G. Pavliša, Klinika za plućne bolesti „Jordanovac“, Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, KBC Zagreb, Jordanovac 104, 10000 Zagreb; e-mail: gordana_pavlisha@net.hr

Primljeno 19. listopada 2016., prihvaćeno 9. siječnja 2018.

1. Opći dio

1.1. Uvod

U posljednja dva desetljeća znatno je porasla upotreba neinvazivne mehaničke ventilacije (NIV) kao učinkovite metode zbrinjavanja akutne i kronične respiracijske insuficijencije. Posljednjih godina u Republici Hrvatskoj moguća je primjena neinvazivne mehaničke ventilacije (NIV) u kućnim uvjetima radi zbrinjavanja kronične respiracijske insuficijencije različitih uzroka. Sve veći broj pacijenata koji provode ovaj oblik mehaničke potpore potaknuo je autore na izradu smjernica koje bi kliničarima pružile informacije o tehničkim aspektima kućnog NIV-a i određivanju indikacija, kontraindikacija te preporučenih postavka ventilacije za svaku skupinu bolesti. Smjernice su izrađene u suradnji Hrvatskoga pulmološkog društva Hrvatskoga liječničkog zbora, Hrvatskoga torakalnog društva i Hrvatskog društva za neuromuskularne bolesti i kliničku elektromiografiju Hrvatskoga liječničkog zbora. Razina dokaza i klasa preporuka upotrijebljene u ovim smjernicama temelje se na sustavu Oxfordskog centra za medicinu utemeljenu na dokazima (*The Oxford Centre for Evidence-Based Medicine*).¹

Pojam neinvazivna mehanička ventilacija (NIV) odnosi se na primjenu mehaničke ventilacijske potpore bez potrebe za endotrahealnom intubacijom bolesnika ili traheotomijom. Danas se NIV provodi primjenom pozitivnog tlaka zraka na bolesnikove dišne putove preko različitih sučelja (nosna maska, maska za nos i usta, maska preko cijelog lica, kaciga, usnik).

U posljednja dva desetljeća upotreba NIV-a znatno je porasla i postala sastavni dio zbrinjavanja akutne i kronične respiracijske insuficijencije te je dokazano da se radi o učinkovitom obliku respiracijske potpore. Kad je pravilno primijenjen, NIV rezultira smanjenjem zaduhe, sniženjem frekvencije disanja, povećanjem dišnog volumena (engl. *tidal volume* – TV), redukcijom transdijafragmalnih tlakova, smanjenjem dišnog rada, poboljšanjem oksigenacije i smanjenjem hiperkapnije.²⁻⁴ Ventilacijska se potpora može postići upotrebom tlačnih ili volumnih načina ventilacije. Pri primjeni tlačnih načina ventilacije u inspiriju i ekspiriju kao potpora ventilaciji isporučuju se ovi tlakovi zraka:

- IPAP (engl. *inspiratory positive airway pressure*, pozitivan tlak u udahu),
- EPAP (engl. *expiratory positive airway pressure*, pozitivan tlak u izdahu).

Način ventilacije s pozitivnim tlakovima u inspiriju i ekspiriju naziva se dvorazinska tlačna potpora ventilaciji (engl. *bilevel positive airway pressure* – BiPAP). Kako bi se osiguralo ispiranje CO₂ iz sustava, preporučeni minimalni EPAP iznosi 4 cmH₂O.⁵ Maksimalni preporučeni EPAP iznosi 25 – 40 cmH₂O. Uobičajeni ciljani dišni volumen jesu 6 – 10 ml/kg idealne tjelesne težine.

Simptomi kronične respiracijske insuficijencije (KRI) brojni su i obično kombinirani sa simptomima osnovne bolesti. Najčešći su simptomi zaduha, jutarnja glavobolja, pospanost, smetenost, a u najtežim oblicima i gubitak svijesti. Klinički se očituje upotrebom pomoćne dišne muskulature. Bolesnici koji pate od KRI-ja mogu postati kandidati za kućnu mehaničku ventilaciju. NIV se uobičajeno primjenjuje intermitentno: na početku liječenja samo noću, dok danju bolesnik diše bez potpore stroja.^{6,7} Cilj je primjene NIV-a normalizacija vrijednosti dišnih plinova

tijekom provođenja mehaničke ventilacije, ali i tijekom faze spontanog disanja. Glavni je cilj primjene NIV-a sniženje parcijalnog tlaka ugljičnog dioksida u arterijskoj krvi (PaCO₂) radi postizanja normokapnije.⁷

Ključ uspješne primjene neinvazivne mehaničke ventilacije jest dobro poznavanje njezinih mogućnosti i ograničenja. Pravilni odabir bolesnika presudan je za njezinu uspješnu primjenu. Pri indiciranju NIV-a treba imati na umu potencijalne nuspojave, a svakako treba uzeti u obzir bolesnikovo prihvaćanje ovog oblika liječenja. Prije indiciranja kućnog liječenja NIV-om treba ga primijeniti u bolničkim uvjetima i dobro procijeniti bolesnikovo podnošenje ove vrste ventilacijske potpore, kao i motiviranost za njegovu primjenu.

1.2. Multidisciplinarni tim za primjenu NIV-a

Multidisciplinarni tim treba koordinirati i osigurati kontinuirano vođenje i liječenje bolesnika na neinvazivnoj ventilaciji u kućnim uvjetima, što uključuje redovitu procjenu ukupnoga zdravstvenog i respiracijskog statusa te kontrolu primjene neinvazivne ventilacije. Tim treba uključivati specijalista pulmologa, neurologa, višu medicinsku sestru, respiratornog fizioterapeuta te, po mogućnosti, specijalista palijativne skrbi i psihologa. Članovi tima koji provode neinvazivnu ventilaciju trebaju imati odgovarajuće kompetencije.

1.3. Informacije i potpora bolesniku, obitelji i njegovatelju

Bolesnicima, njihovim obiteljima ili njegovateljima potrebno je dati potpunu informaciju o mogućnosti primjene NIV-a u kućnim uvjetima te potporu pri primjeni. To može biti ubrzo nakon dijagnosticiranja bolesti, kad se respiracijska funkcija pogoršava ili ako bolesnik sam zatraži informacije o ovom obliku liječenja. Informativni razgovor treba biti primjeren stupnju bolesti, provodi se pažljivim pristupom i uključuje informacije o mogućim simptomima i znakovima razvoja respiracijske slabosti, o prirodnom tijeku i očekivanoj progresiji bolesti unatoč liječenju NIV-om te o mogućnostima palijativne skrbi. Nakon postavljanja indikacije za liječenje treba educirati obitelj ili njegovatelja o upotrebi neinvazivne ventilacije i sučelja te im dati jasne upute o postupcima koje valja provesti ako se jave tehnički problemi s opremom ili primijete pogoršanje zdravstvenog stanja bolesnika. Prije postavljanja indikacije za NIV potrebno je potvrditi spremnost obitelji/njegovatelja da prihvate bolesnika na NIV-u na kućnu njegu i procijeniti njihovu sposobnost da pomognu bolesniku u provođenju neinvazivne ventilacije. Kad bolesnik, njegova obitelj ili njegovatelj prihvate liječenje NIV-om u kućnim uvjetima, potrebno je obavijestiti sve relevantne zdravstvene radnike o ključnim odlukama donesenim u suglasju s bolesnikom i njegovom obitelji ili njegovateljem te im osigurati potporu i pomoć. Potrebno je osigurati redovite posjete patronažne sestre. Bolesniku i obitelji (odnosno njegovatelju) potrebno je osigurati trajnu emocionalnu i psihološku potporu. Dobavljač respiratora i opreme za neinvazivnu ventilaciju obavezan je osigurati kompletnu tehničku potporu.

1.4. Tehnički aspekti

Kućna neinvazivna mehanička ventilacija indicira se u specijaliziranim centrima. Liječnik je odgovoran za izbor

mehaničkog ventilatora, način ventilacije i postavljanje ventilacijskih parametara. Nekontrolirane promjene postavka ventilacije mogu rezultirati komplikacijama opasnim za život. Zbog toga se svaka promjena na ventilacijskom sustavu provodi pod nadzorom liječnika u bolničkim uvjetima.

1.5. Mehanički ventilator

Osnovni zahtjevi za mehaničke ventilatore utvrđeni su prema standardima ISO i razlikuju:

- „kućne ventilatore za bolesnike ovisne o ventilatoru“ (ISO 10651-2: 2004) te
- „uređaje za ventilacijsku potporu u kućnim uvjetima“ (ISO 10651-6: 2004).

Prema standardu ISO 10651-2: 2004, uređaji koji se rabe za održavanje na životu ili pomažu bolesnicima koji ne mogu sami ukloniti masku moraju imati unutarnju bateriju. Zamjena postojećeg ventilatora drugim tipom, odnosno prilagodba modaliteta ventilacije treba se provesti u bolničkim uvjetima.⁸⁻¹⁰

1.6. Sučelja

Za primjenu NIV-a u kući koristimo se raznim sučeljima za disanje kao što su: nosne maske, maske za nos i usta, maske preko cijelog lica, kacige i usnici. Izbor sučelja ovisi ponajprije o bolesnikovoj sklonosti i toleranciji pojedinog sučelja. Izbor sučelja ovisi i o tlakovima ventilacije. Nosna maska uobičajena je kod nižih tlakova ventilacije, a maska za nos i usta kod viših. Ako se NIV primjenjuje tijekom cijelog dana, preporučuje se bolesnika opskrbiti s nekoliko tipova maski jer se njihovom izmjenom mijenja mjesto pritiska na lice i snizuje rizik od razvoja dekubitalnih ulkusa.^{11,12} Maska se upotrebom oštećuje i troši te ju treba zamijeniti novom barem jedanput na godinu. U bolesnika kod kojih se NIV provodi više od 16 sati na dan, masku treba mijenjati barem dvaput na godinu.

1.7. Obrada prije indiciranja NIV-a

Prije indiciranja NIV-a liječnik treba uzeti bolesnikove anamnestičke podatke i klinički ga pregledati.

Uz osnovnu laboratorijsku obradu nužno je učiniti plinsku analizu arterijske krvi i acidobazni status. Kod sumnje na hiperkapniju tijekom spavanja optimalno je provesti kontinuirano cjelonočno transkutano mjerenje CO₂ (PtcCO₂). Alternativno se može učiniti plinska analiza arterijske krvi odmah nakon buđenja.

Također je nužno učiniti:

- funkcionalnu plućnu dijagnostiku (procjena funkcije respiratornih mišića i mjerenje vršnog protoka zraka u kašlju (engl. *peak cough flow*), ORL pregled i evaluaciju prohodnosti gornjih dišnih putova),
- radiogram prsnog koša,
- poligrafiju ili polisomnografiju ako je moguće u kombinaciji s kapnometrijom (kada postoji sumnja na istodobno postojanje sindroma apneje u spavanju),
- ultrazvuk srca i EKG pri sumnji na srčani komorbiditet.

Važno je naglasiti da samo noćna oksimetrija nije dovoljna za postavljanje dijagnoze noćne hipoventilacije i indikacije za kućnu neinvazivnu mehaničku ventilaciju.

1.8. Indiciranje i započinjanje terapije NIV-om

Ciljevi su primjene NIV-a poboljšanje bolesnikovih kliničkih simptoma i normalizacija dišnih plinova u krvi, osobito snižavanje ili, još bolje, normalizacija PaCO₂.⁷

Postavljanje indikacije za NIV, namještanje i titracija parametara ventilacije, nabava uređaja, edukacija i prilagodba bolesnika provode se tijekom hospitalizacije. Indiciranje i započinjanje terapije NIV-om provodi se u specijaliziranim centrima: na specijaliziranim otvorenim odjelima, odjelima postintenzivne ili intenzivne skrbi ili u laboratorijima za medicinu spavanja (I, C).

Pri započinjanju NIV-a potrebno je 24-satno praćenje vitalnih funkcija (srčanog ritma, krvnog tlaka, oksimetrije, cjelonočno transkutano mjerenje CO₂ (PtcCO₂) i praćenje dišnog volumena). NIV propisuju centri s iskustvom u provođenju ovog oblika ventilacijske potpore i sa znanjem o indikacijskim kriterijima. Ovi kriteriji za pojedine poremećaje navedeni su u daljnjem tekstu.

Manualna noćna titracija tlakova uz polisomnografsko praćenje najbolja je metoda određivanja adekvatnog tipa ventilacije i postavka. Prihvatljiva je alternativa prilagođavanje temeljeno na pokušajima i pogreškama ili primjenom uređaja s mogućnošću automatske dvorazinske tlačne potpore ventilaciji (BiPAP). U tom slučaju učinak noćne ventilacije treba objektivizirati poligrafijom ili polisomnografijom u kombinaciji s kontinuiranim cjelonočnim transkutanim mjerenjem CO₂ ili plinskom analizom arterijske krvi odmah nakon buđenja bolesnika. Oksimetrija i kapnometrija korisne su za praćenje bolesnika i korekciju parametara ventilacije ili koncentracije (protoka) primijenjenog kisika.

Detaljna procjena kliničkog stanja bolesnika i bolesnikova motiviranost za liječenje preduvjet su započinjanja NIV-a.

Sigurnost i učinkovitost konačnih postavka ventilacije treba evaluirati praćenjem dišnih plinova u arterijskoj krvi. Kada započne liječenje NIV-om, liječnik treba imati na umu moguće nuspojave liječenja, kao i bolesnikovu mogućnost tolerancije NIV-a. Dužina bolničkog liječenja pri započinjanju NIV-a ovisi o individualnim potrebama.

NIV se najčešće provodi intermitentno, tj. bolesnik primjenjuje NIV tijekom spavanja, dok danju diše bez mehaničke potpore. U uznapredovalim slučajevima, osobito u uznapredovalim fazama neuromuskularnih bolesti, ventilacijska potpora može biti 24-satna.

Ako je NIV potrebno provoditi duže od 16 sati na dan, treba razmotriti primjenu invazivne mehaničke ventilacije.

1.9. Kombinacija NIV-a i terapije kisikom

Kisik se primjenjuje u kombinaciji s NIV-om kada unatoč adekvatnoj ventilaciji i prevladavanju apneja i hipoapneja utvrdimo:

- SaO₂ < 90% ili PaO₂ < 55 mmHg (7,3 kPa).

1.10. Kontrolni pregledi

Prvi kontrolni pregled nakon započete terapije NIV-om treba biti u relativno kratkom razdoblju (nakon 4 – 6 tjedana). U idealnim uvjetima prvi kontrolni pregled trebao bi uključivati poligrafsku ili polisomnografsku procjenu učinkovitosti mehaničke ventilacije. Tijekom tog pregleda treba provjeriti cijeli ventilacijski sustav, zabilježiti postoje li neke nuspojave liječenja i pokušati ih prevladati.

Ako su cjelonoćnim praćenjem (monitoringom) tijekom uvođenja NIV-a već dokazane njegova učinkovitost i ispravnost postavka te je bolesnik opskrbljen uređajem koji bilježi indeks apneja/hipopneja (AHI), respiracijske volumene i frekvenciju disanja, prihvatljiva je alternativa provjera podataka s memorijske kartice uređaja uz analizu dišnih plinova iz arterijske krvi. Ako se na kontrolnom pregledu utvrdi da je ventilacijska potpora učinkovita i da bolesnik redovito rabi uređaj, sljedeće kontrole mogu biti 2 – 3 puta na godinu, ovisno o tipu osnovne bolesti, njezinoj očekivanoj progresiji i kvaliteti dosadašnjeg odgovora na terapiju.

U slučaju slabe suradljivosti bolesnika treba hospitalizirati i u bolničkim uvjetima provjeriti postavke i učinkovitost ventilacije. Ako unatoč optimalnim postavkama ventilacije bolesnik i dalje neredovito rabi NIV (prosječno kraće od 4 sata na dan), kućnu ventilaciju treba obustaviti.

1.11. Ciljevi liječenja

Početni su ciljevi primjene NIV-a ublažavanje kliničkih simptoma i poboljšanje vrijednosti dišnih plinova (osobito PaCO_2), ne samo tijekom primjene NIV-a već i tijekom perioda dana bez njegove primjene.

Dugotrajni ciljevi liječenja mehaničkom ventilacijom jesu: poboljšanje kvalitete života, sniženje rizika od smrti i smanjenje broja hospitalizacija zbog akutne respiracijske insuficijencije.⁷

2. Indikacijski kriteriji

2.1. Bolesti koje mogu dovesti do respiracijske insuficijencije i potrebe za NIV-om

Među najčešćim bolestima koje mogu dovesti do globalne respiracijske insuficijencije jesu kronična opstruktivna plućna bolest (KOPB), sindrom hipoventilacije u pretilih (engl. *Obesity Hypoventilation Syndrome* – OHS), restriktivne plućne bolesti, neuromuskularne bolesti i neke bolesti središnjega živčanog sustava.

2.2. Opstruktivne plućne bolesti

NIV se sve više rabi u bolesnika s vrlo teškom, nestabilnom kroničnom opstruktivnom plućnom bolešću. Randomizirane kontrolirane studije daju oprečne rezultate što se tiče kliničke koristi primjene NIV-a u bolesnika s KOPB-om i kroničnom hiperkapnijom. Zbog nedostatka znanstvenih dokaza ni najnovija revizija Globalne inicijative za kroničnu opstruktivnu plućnu bolest (engl. *Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease* – GOLD) ne daje preporuke vezane uz dugotrajnu primjenu NIV-a kod ove subpopulacije bolesnika.^{13–15} Kombinacija NIV-a s dugotrajnim liječenjem kisikom mogla bi biti korisna samo u pojedinim bolesnika s KOPB-om i naglašenom dnevnim hiperkapnijom.¹⁶ Za razliku od toga, jasno su dokazani pozitivni učinci primjene kontinuiranog pozitivnog tlaka zraka u dišnim putovima (engl. *Continuous Positive Airway Pressure* – CPAP) u bolesnika s KOPB-om i s pridruženom opstruktivnom apnejom u spavanju (engl. *Obstructive Sleep Apnoea* – OSA), a očituju se duljim preživljenjem i smanjenjem broja hospitalizacija (1, C).¹⁷

Indikacije za primjenu NIV-a kod bolesnika s KOPB-om

Indikacije za primjenu NIV-a uključuju simptomatsku kroničnu respiracijsku insuficijenciju i smanjenu kvalitetu života uz barem jedan od ovih kriterija:

- kronična dnevna hiperkapnija s $\text{PaCO}_2 \geq 50$ mmHg (6,7 kPa),
- noćna hiperkapnija s $\text{PaCO}_2 \geq 55$ mmHg (7,3 kPa),
- stabilna dnevna hiperkapnija s PaCO_2 46 – 50 mmHg (6,6 – 6,7 kPa) uz porast $\text{PTcCO}_2 \geq 10$ mmHg (1,3 kPa) tijekom noći,
- stabilna dnevna hiperkapnija s PaCO_2 46 – 50 mmHg (6,6 – 6,7 kPa) uz barem dvije akutne egzacerbacije s respiratornom acidozom koje su nalogale hospitalizaciju u posljednjih godinu dana (2, B).

Relativna kontraindikacija za primjenu NIV-a jest loša suradljivost bolesnika pri uzimanju lijekova i dugotrajnom liječenju kisikom. Bolesnike treba snažno poticati na potpunu apstinenciju pušenja.

Preporučene postavke ventilatora kod bolesnika s KOPB-om

- EPAP 4 – 6 cmH_2O
- ako uz KOPB bolesnik ima i OSA, EPAP se titrira do tlaka kojim se prevladavaju opstruktivne apneje/hipopneje
- titrirati IPAP radi prevladavanja hipoventilacije, odnosno do maksimalnog bolesnikova podnošenja. Najčešće se primjenjuje IPAP od 18 do 25 cmH_2O
- vrijeme postizanja IPAP-a (*rise time*) 100 – 200 ms
- minimalna osigurana frekvencija disanja (*backup respiratory rate*) od 12/min
- vrijeme udaha 1/3 respiratornog ciklusa.^{8,9,18}

2.3. Restriktivne plućne bolesti

NIV je primarna terapijska opcija u bolesnika s restriktivnim plućnim bolestima i posljedičnim KRI-jem. U ovu grupu bolesti ubrajamo: tešku skoliozu, kifozu, pektus karinatum, pektus ekskavatum, ankilozantni spondilitis, fibrotoraks, posttuberkulozne sekvele, posttraumatske i postoperativne deformacije torakalnog zida.

Indikacije za NIV kod bolesnika s restriktivnim plućnim bolestima

Indikacije za primjenu NIV-a kod bolesnika s restriktivnim plućnim bolestima jesu simptomatska kronična respiracijska insuficijencija i smanjena kvaliteta života uz barem jedan od ovih kriterija:

- kronična dnevna hiperkapnija s $\text{PaCO}_2 \geq 45$ mmHg (6 kPa),
- noćna hiperkapnija s $\text{PaCO}_2 \geq 50$ mmHg (6,7 kPa),
- dnevna hiperkapnija uz porast $\text{PTcCO}_2 \geq 10$ mmHg (1,3 kPa) tijekom noći (1, D).

Bolesnici koji nemaju manifestnu hiperkapniju, ali imaju teški restriktivni poremećaj ventilacije (vitalni kapacitet pluća < 50%), trebali bi imati češće kontrole (svaka 3 mjeseca), uključujući polisomnografsku/poliografsku reevaluaciju (2, B).

Preporučene postavke ventilatora kod bolesnika s restriktivnim plućnim bolestima

- može se izabrati tlačni ili volumni način ventilacije (I)
- pri tlačno kontroliranoj ventilaciji, da bi se postigli zadovoljavajući respiracijski volumeni, često je potreban IPAP 20 – 25 cmH_2O
- ako nema bronhoopstrukcije, dovoljan je EPAP od 4 cmH_2O
- vrijeme postizanja IPAP-a (*rise time*) 300 – 400 ms (2, B).^{8,9,18}

2.4. Sindrom hipoventilacije u pretilih (OHS)

Kako je u bolesnika s OHS-om prevalencija opstruktivne apneje u spavanju visoka (do 90%), u njih je nužna polisomnografska obrada. CPAP je primarni izbor u OHS-u (1, A), a NIV se primjenjuje u bolesnika s OHS-om u kojih terapija CPAP-om nije bila uspješna. Ako se na kontrolnom pregledu (koji uključuje poligrafiju/polisomnografiju) pokaže da terapija CPAP-om nije rezultirala poboljšanjem simptoma kronične hipoventilacije ili se nije postigla dnevna normokapnija, potrebno je bolesnika prevesti na NIV.

Indikacije za NIV u bolesnika s OHS-om

Indikacije za NIV u bolesnika sa simptomatskom kroničnom respiracijskom insuficijencijom, a koji provode adekvatnu terapiju CPAP-om jesu:

- noćna hiperkapnija s $\text{PaCO}_2 \geq 55$ mmHg (7,3 kPa) dokazana plinskom analizom arterijske krvi odmah nakon buđenja ili $\text{PTcCO}_2 \geq 55$ mmHg (7,3 kPa) duže od 5 minuta,
- porast $\text{PTcCO}_2 \geq 10$ mmHg (1,3 kPa) tijekom noći dokazan transkutanom kapnometrijom,
- desaturacija hemoglobina tijekom noći $< 80\%$ SaO_2 za vrijeme ≥ 10 minuta (2, B).

U slučaju teške hiperkapnije ili teških komorbiditeta može se razmotriti primjena NIV-a kao primarna opcija.

Gubitak tjelesne težine dugotrajni je cilj liječenja bolesnika s OHS-om. Ako se nakon liječenja NIV-om postigne redukcija tjelesne težine od barem 10%, preporučuje se ponoviti polisomnografiju i razmotriti modifikacije liječenja.

Preporučene postavke ventilatora kod bolesnika koji uz terapiju CPAP-om imaju simptomatsku kroničnu respiracijsku insuficijenciju (KRI):

- titrirati EPAP do prevladavanja opstruktivne apneje/hipopneje
- titrirati IPAP do prevladavanja hipoventilacije (hiperkapnije), odnosno do maksimalnog bolesnikova podnošenja
- ciljani dišni volumen bio bi 8 – 10 ml/kg idealne tjelesne težine
- vrijeme postizanja IPAP-a (*rise time*) 200 – 300 ms.^{8,9,18}

2.5. Neuromuskularne bolesti

Grupa neuromuskularnih bolesti (NMB) obuhvaća širok spektar entiteta. Respiracijsku insuficijenciju najčešće uzrokuju: amiotrofična lateralna skleroza, Duchenneova mišićna distrofija, miastenija gravis, spinalna mišićna atrofija, posttraumatsko i postinfektivno oštećenje središnjega živčanog sustava.

Bolesnicima s NMB-om koji imaju povišen rizik od razvoja slabosti dišne muskulature treba redovito kontrolirati dišne plinove u arterijskoj krvi i plućnu funkciju (svaka 3 do 12 mjeseci, ovisno o podležućoj bolesti) (1, C). Poligrafija je nužna ako je $\text{VC} < 70\%$ (2, C). Ove su mjere potrebne da bi se osigurala pravodobna dijagnoza slabosti dišne muskulature i na vrijeme spriječilo njezino otkrivanje tek u fazi respiratorne dekompenzacije.

Indikacije za primjenu NIV-a kod bolesnika s NMB-om

Indikacije za primjenu NIV-a kod bolesnika s NMB-om jesu simptomatska kronična respiracijska insuficijencija i

smanjena kvaliteta života uz barem jedan od ovih kriterija:

- kronična dnevna hiperkapnija s $\text{PaCO}_2 \geq 45$ mmHg (6 kPa),
- noćna hiperkapnija s $\text{PaCO}_2 \geq 50$ mmHg (6,7 kPa),
- dnevna normokapnija uz porast $\text{PTcCO}_2 \geq 10$ mmHg (1,3 kPa) tijekom noći,
- brz, znatan pad vitalnog kapaciteta pluća (2, B).

Pri prvom otkrivanju noćne hiperkapnije ne smije se odgađati primjena NIV-a radi izbjegavanja nastanka hiperkapnije tijekom budnosti. Ako bolesnik treba primjenu NIV-a duže od 16 h na dan, potrebno je razmotriti traheotomiju i primjenu invazivne mehaničke ventilacije.

Preporučene postavke ventilatora kod bolesnika s NMB-om:

- inicijalni IPAP/EPAP od 10/5 cmH₂O s titracijom kako bi se postigao dišni volumen od 5 do 7 ml/kg idealne tjelesne težine
- povišivati IPAP za 2 cmH₂O pri hiperkapniji, a IPAP i EPAP za 2 cmH₂O pri hipoksemiji
- maks. IPAP 20 – 25 cmH₂O
- maks. EPAP 10 – 15 cmH₂O
- osnovna frekvencija disanja 12 – 16 udaha/min.^{8,9,18}

Oslabljeni refleksi kašlja i čišćenje sekreta

Oslabljeni refleksi kašlja (vršni protok zraka pri kašlju < 270 l/min) vezan je uz povišen rizik od aspiracijske pneumonije i akutnog pogoršanja respiracijske insuficijencije.¹⁹

Kad je refleksi kašlja oslabljen, valja stupnjevito uvoditi mjere potpomognutog kašlja (1, C). Sastoje se od mjera čijom se primjenom povećava intrapulmonalni volumen (npr., nagomilavanje udisaja, glosofaringealno disanje ili ventilacija balonom za oživljavanje), zatim manualno asistiranog kašlja (abdominalni tlak) te primjene mehaničke insuflacije/eksuflacije pluća (2, B).^{20,21} U slučaju hipersalivacije treba pokušati primijeniti antikolinergike.

Indikacije za traheotomiju kod bolesnika s NMB-om:

- nemogućnost adekvatnog namještanja sućelja
- netolerancija NIV-a
- neučinkovitost NIV-a
- teški bulbarni simptomi s učestalim aspiracijama
- neučinkovito neinvazivno zbrinjavanje sekreta
- neuspjeh prelaska na NIV nakon invazivne ventilacije.^{23–25}

2.6. Kontraindikacije za kućni NIV jesu:

- svako stanje koje nalaže intubaciju/traheotomiju
- kardijalna nestabilnost
- gastrointestinalno krvarenje
- nemogućnost zaštite dišnih putova
 - poremećen refleksi kašlja ili gutanja
 - neadekvatna mogućnost iskašljavanja
 - poremećaj svijesti
- nekontrolirani epileptički napadaji
- stanja koja mogu dovesti do opstrukcije gornjih dišnih putova
 - tumori glave i vrata
 - ostali tumori koji dovode do opstrukcije dišnih putova.^{8,9,18}

LITERATURA

1. *OCEBM Levels of Evidence*. Oxford Centre for Evidence-Based Medicine; 2001. Dostupno na: www.cebm.net. Pristupljeno: 24. 8. 2017.
2. *Simonds AK, Elliott MW*. Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in restrictive and obstructive disorders. *Thorax* 1995;50:604–9.
3. *Leger P, Bedicam JM, Cornette A, Reybet-Degat O, Langevin B, Polu JM i sur.* Nasal intermittent positive pressure ventilation. Long-term follow-up in patients with severe chronic respiratory insufficiency. *Chest* 1994;105:100–5.
4. *Priou P, Hamel J-F, Person C, Meslier N, Racineux J-L, Urban T i sur.* Long-term outcome of noninvasive positive pressure ventilation for obesity hypoventilation syndrome. *Chest* 2010;138:84–90.
5. *Schettino GPP, Chatmongkolchart S, Hess DR, Kacmarek RM*. Position of exhalation port and mask design affect CO₂ rebreathing during noninvasive positive pressure ventilation. *Crit Care Med* 2003; 31:2178–82.
6. *Mehta S, Hill NS*. Noninvasive ventilation. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;163:540–77.
7. *Tobin MJ, Laghi F, Brochard LJ*. Role of the respiratory muscles in acute respiratory failure of COPD: lessons from weaning failure. *J Appl Physiol* 2009;107:962–70.
8. *Windisch W, Walterspercher S, Siemon K i sur.* Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz. *Pneumologie* 2010;64:207–40.
9. *Honnerová M, Kemlink D, Lněnička J, Šonka K, Výskočilová J*. Indication criteria for home noninvasive ventilation support, 2011. Dostupno na: http://www.sleep-society.cz/doporucene-postupy/doc/Indikace_NIV.pdf. Pristupljeno 24. 8. 2017.
10. *AARC clinical practice guideline*. Long-term invasive mechanical ventilation in the home—2007 revision & update. *Respir Care* 2007; 52:1056–62.
11. *Storre JH, Schönhofer B*. Noninvasive mechanical ventilation in chronic respiratory failure: ventilators and interfaces. U: Muir J, Ambrosino N, Simonds AK, ur. *European Respiratory Monograph*. Sheffield: ERS Journals 2008:319–37.
12. *Navalesi P, Frigerio P, Gregoretti C*. Interfaces and humidification in the home setting. U: Muir J, Ambrosino N, Simonds AK (ur.). *European Respiratory Monograph*. Sheffield: ERS Journals 2008: 338–49.
13. *Struik FM, Lacasse Y, Goldstein RS, Kerstjens HA, Wijkstra PJ*. Nocturnal noninvasive positive pressure ventilation in stable COPD: a systematic review and individual patient data meta-analysis. *Respir Med* 2014;108:329–37.
14. *Köhnlein T, Windisch W, Köhler D, Drabik A, Geiseler J, Hartl S i sur.* Non-invasive positive pressure ventilation for the treatment of severe stable chronic obstructive pulmonary disease: a prospective, multicentre, randomised, controlled clinical trial. *Lancet Respir Med* 2014;2:698–705.
15. Global strategy for diagnosis, management, and prevention of COPD: 2016. Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease. Dostupno na: <http://goldcopd.org/gold-reports/>. Pristupljeno: 24. 8. 2017.
16. *McEvoy RD, Pierce RJ, Hillman D, Esterman A, Ellis EE, Catchside PG i sur.; Australian trial of non-invasive Ventilation in Chronic Airflow Limitation (AVCAL) Study Group*. Nocturnal non-invasive nasal ventilation in stable hypercapnic COPD: a randomised controlled trial. *Thorax* 2009;64:561–6.
17. *Wijkstra P, Lacasse Y, Guyatt G, Goldstein R*. Nocturnal non-invasive positive pressure ventilation for stable chronic obstructive pulmonary disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2002;(2):CD002878.
18. *Marin JM, Soriano JB, Carrizo SJ, Boldova A, Celli BR*. Outcomes in patients with chronic obstructive pulmonary disease and obstructive sleep apnea: the overlap syndrome. *Am J Respir Crit Care Med* 2010;182:325–31.
19. *ACI – Domiciliary Non-Invasive Ventilation in Adult Patients: a Consensus Statement*. Dostupno na: http://www.aci.health.nsw.gov.au/data/assets/pdf_file/0008/159794/ACI-NIV-guidelines.pdf. Pristupljeno: 24. 8. 2017.
20. *Bach JR, Ishikawa Y, Kim H*. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997;112: 1024–8.
21. *Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M i sur.* Lung inflation by glossopharyngeal breathing and ‘air stacking’ in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 2007;86:295–300.
22. *Gomez-Merino E, Bach JR*. Duchenne muscular dystrophy: prolongation of life by noninvasive ventilation and mechanically assisted coughing. *Am J Phys Med Rehabil* 2002;81:411–415.
23. *Cazzolli PA, Oppenheimer EA*. Home mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis: nasal compared to tracheostomy-intermittent positive pressure ventilation. *J Neurol Sci* 1996;139 Suppl:123–128.
24. *Hill NS*. Ventilator management for neuromuscular disease. *Semin Respir Crit Care Med* 2002;23:293–305.
25. *Simonds AK*. NIV and neuromuscular disease. U: Muir J, Ambrosino N, Simonds AK (ur.). *European Respiratory Monograph*. Sheffield: ERS Journals 2008:224–39.

